



## SESIÓN CLINICOPATOLÓGICA A-2016-48

Miércoles 21 de junio de 2017

**COORDINADOR: DRA. ROSARIO BECERRA BECERRA**  
**DISCUSOR: DR. OSCAR JESÚS GUTIÉRREZ CAMARENA RVII CIRUGÍA**  
**CARDIOTORÁCICA**  
**PATÓLOGO: DR. STANISLAW WLADISLAW SADOWINSKI PINE**  
**RADIÓLOGO: DRA. DULCE JUDITH ALMANZA ARANDA**  
**RESUMEN: DRA. DIANA TAPIA ROMÁN**

**NOMBRE:** R.R.M.

**SEXO:** MASCULINO

**EDAD:** 8 MESES

**PROCEDENCIA:** AGUASCALIENTES

**F. NAC.:** 22.02.16

**ÚLTIMO INGRESO:** 23.10.16

**EGRESO:** 25.10.16

**MOTIVO DE CONSULTA:** Cardiopatía congénita

**ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES:** Madre de 30 años de edad, ama de casa, Licenciatura en Nutrición, toxicomanías negadas, aparentemente sana. Padre de 29 años, ingeniero civil, toxicomanías negadas, aparentemente sano. No tuvo hermanos.

**ANTECEDENTES NO PATOLÓGICOS:** Originarios y residentes de Aguascalientes, habitan en casa prestada, cuenta con 3 dormitorios para 3 personas, con todos los servicios. **ALIMENTACIÓN:** Lactancia materna, complementada con fórmula de inicio 6-8 onzas cada 3 horas. **DESARROLLO PSICOMOTOR:** De acuerdo a edad, en programa de estimulación temprana. Inmunizaciones al corriente para la edad.

**ANTECEDENTES PERINATALES Y PATOLÓGICOS:** Producto de la G1, cursó embarazo con 2 amenazas de aborto a las 8 y 10 SDG. USG a las 20 SDG se sospechó de cardiopatía congénita. Evaluada por grupo de medicina fetal a las 22.5 SDG estableciendo diagnóstico de cardiopatía congénita compleja consistente en comunicación interventricular perimembranosa, estenosis pulmonar y dextrocardia. Se realizó también amniocentesis para estudio cromosómico, así como técnica de hibridación in situ con fluorescencia (FISH). Cariotipo 46 XY sin alteraciones. FISH descartó delección 22q11.2. Se programó su nacimiento en nuestra institución para valoración y tratamiento conjunto. Se obtuvo producto por vía abdominal, 39 SDG por Capurro con peso de 2,970 gr, talla 53 cm, FC 145 lpm, FR 34 rpm, TA 88/55 mmHg, temperatura 36.8°C, saturación 81%. Requirió maniobras básicas de reanimación. APGAR 8/9. Silverman-Anderson 0. Ingresó a UCIN para continuar manejo.

Masculino con adecuado estado de hidratación, alerta, activo, reactivo, cráneo normocéfalo, con fontanela anterior normotensa de 2x2 cm, sin presencia de caput ni cefalohematoma, sin exostosis ni endostosis, adecuada implantación de pabellones auriculares, ojos simétricos, pupilas isocóricas, reactivas, narinas permeables sin secreciones, cavidad oral con paladar íntegro, cuello simétrico, cilíndrico, sin adenomegalias, tórax normolineo, simétrico, campos pulmonares bien ventilados, sin agregados patológicos, precordio hiperdinámico, con presencia de ruidos cardiacos rítmicos audibles en hemitórax derecho, soplo sistólico G II/IV en segundo espacio intercostal línea paraesternal derecha. Abdomen blando, depresible, sin datos de irritación peritoneal, borde hepático a la derecha a 1-1-1 cm del borde costal derecho, peristalsis presente, genitales fenotípicamente masculinos, ano permeable, extremidades íntegras, pulsos periféricos y centrales presentes y de adecuada intensidad, neurológicamente activo, reactivo, sin movimientos anormales. **CARDIOLOGÍA:** Ecocardiograma: Situs solitus, dextrocardia, dextro apex, concordancia auriculoventricular, discordancia ventrículo-arterial. Aorta anterior emergiendo de ventrículo derecho. Arteria pulmonar posterior emergiendo de ventrículo izquierdo. CIA 7 mm no restrictiva, con cortocircuito de izquierda a derecha, CIV perimembranosa posterior de 4mm. Anillo aórtico 7 mm, anillo pulmonar 11 mm. Persistencia del conducto arterioso con boca pulmonar 7 mm, boca aórtica 8 mm y longitud de 7 mm. Arco aórtico izquierdo. Arco transversal 6.2 mm (z:-1.22) istmo aórtico 3.8 mm (z:-2.09) sin gradiente obstructivo. Válvula AV derecha cabalgada sobre septum interventricular. Se solicitó TAC para definir relación de vasos con CIV, descartar coartación aórtica, corroborar patrón coronario y planear plan quirúrgico.

Hb	Hto	Leu	Ban	Neu	Linf	Mon	Plaq
16.1 g/dl	48.8%	13800/ $\mu$ l	3%	63%	30%	4%	294,000

Gluc	BUN	Na	K	Cl	Ca	P
74 mg/dL	12 mg/dl	139 mmol/L	4.7mmol/L	100 mmol/L	8.6 mg/dL	5.3 mg/dL
Mg	Osm	Creat				
2.0 mg/dL	282.60 mOsmol/kg	1.0 mg/dl				

TP	TTP	INR
16.6 seg	40.1 seg	1.42

**23.02.16 GENÉTICA:** Se tomó muestra para cariotipo. USG transfontanelar y renal: Parénquima cerebral sin evidencia de lesiones focales ni datos de sangrado intraparenquimatoso, plexos coroideos de morfología y ecogenicidad habitual. Ambos riñones de morfología esperada para la edad, sin evidencia de lesiones focales, relación corticomedular conservada, sin ectasias.

**29.02.16 SESIÓN MÉDICO-QUIRÚRGICA:** Presentó factores de riesgo para switch arterial: Cabalgamiento de válvula tricúspide y relación Ao/AP 1:1.5 por lo que se decidió realizar cerclaje de arteria pulmonar y en unos meses revalorar la corrección completa. **CIRUGÍA CARDIOVASCULAR:** Se realizó cerclaje de 60-70%, ligadura de conducto arterioso. Conducto arterioso de 8 mm, longitud 5 mm, relación Ao/P 1:1.3. Se colocó sonda pleural izquierda.

**02.03.16:** Se realizó extubación, requiriendo micronebulizaciones con epinefrina y combivent, manteniendo saturaciones entre 70 y 80% con oxígeno suplementario a 3 l/min.

**04.03.16:** Pasó al área de crecimiento y desarrollo.

**10.03.16 REHABILITACIÓN:** Inició programa de estimulación temprana.

**11.03.16 HEMATOLOGÍA:** Presentó trombocitosis. Se sugirió vigilancia de datos de respuesta inflamatoria sistémica.

**14.03.16 UCIN:** Egresó con seguimiento por consulta externa de Neonatología, Cirugía Cardiovascular y Cardiología.

**31.03.16 CARDIOLOGÍA:** Saturación 78%, adecuado incremento ponderal.

**13.07.16 CARDIOLOGÍA:** Peso 6.2 Kg, saturación con O2 suplementario 75%. **ECO:** Dextrocardia, dextro apex, concordancia AV y discordancia VA. CIV perimembranosa de 4.8 mm. Cerclaje corrido hacia confluencia con gradiente, pico de 70 mmHg. Arco transversal de 7 mm (Z score -2.2). Adecuada función ventricular, mínimo flujo residual de PCA. Se decidió presentar a Hemodinamia para cateterismo previo a corrección anatómica.

**16.08.16 HEMODINAMIA:** Cateterismo diagnóstico: Saturación en aorta 67%. **Presiones:** AD 9 mmHg, AI 7 mmHg. VD 75/10mmHg, VI 76/10 mmHg. Cerclaje recorrido a la confluencia de ramas pulmonares. Se consideró buen candidato a cirugía biventricular con corrección anatómica tipo Jatene y cierre de CIV.

**PADECIMIENTO ACTUAL 23.10.16**

**CIRUGÍA CARDIOVASCULAR:** Paciente con diagnóstico de transposición de grandes arterias, PO de cerclaje de arteria pulmonar, con cianosis central leve, sin datos de insuficiencia cardiaca. Ingresó programado para cirugía correctiva tipo switch arterial.

**EXPLORACIÓN FÍSICA:**

Peso	Talla	FC	FR	TA	Temp	Llen cap	Sat O2
7.38 kg	71 cm	131/min	30/min	92/54 mmHg	37°C	2 seg	80%

Piel y tegumentos con coloración cianótica leve, bien hidratado. Ojos con pupilas isocóricas, normorreflécticas, conjuntivas con adecuada coloración, sin presencia de secreciones. Pabellones auriculares bien implantados, membranas timpánicas íntegras, de características normales. Cavidad oral sin alteraciones, no caries, lengua móvil, úvula central móvil, no bífida. Cuello normal. Tórax sin deformidad. Región precordial hiperdinámica, con presencia de cicatriz quirúrgica. Ruidos cardiacos

rítmicos, de intensidad normal, choque de la punta en 5° EID, línea axilar anterior, soplo sistólico grado III/VI en 2° EID en línea paraesternal de tono alto y áspero. Tórax con movimientos de amplexión y amplexación normales, con adecuada entrada y salida de aire, sin estertores. Abdomen blando, depresible, ruidos peristálticos normales, sin dolor a la palpación superficial o profunda, borde hepático palpable a 1-1-1 cm por debajo del borde costal derecho, no esplenomegalia. Genitales masculinos acordes a la edad. Extremidades íntegras, simétricas, pulsos de adecuada intensidad en las 4 extremidades. Cianosis ungueal.

**25.10.16 CIRUGÍA CARDIOVASCULAR:** Corrección total con switch arterial tipo Jatene + cierre de comunicación interventricular e interauricular, encontrando como hallazgos: Corazón dextrorrotado, relación Ao/P de 1:2, múltiples adherencias, CIV perimembranosa 10 mm de diámetro, CIA de 10 mm, tronco de arteria pulmonar con cerclaje, persistencia del conducto arterioso 8 mm, rama derecha y rama izquierda de arteria pulmonar de 6 mm. Tiempo de pinzamiento aórtico 144 min, paro circulatorio 16 min, tiempo de perfusión total 382 min.

Hora	Ph	PCO2	PO2	HCO3	EB	Lactato
12:03	7.25	45 mmHg	271 mmHg	19.9 mmol/L	-7.3 mmol/L	3.2 mmol/L

Na	K	Cl
138 mmol/L	4 mmol/L	105 mmol/L

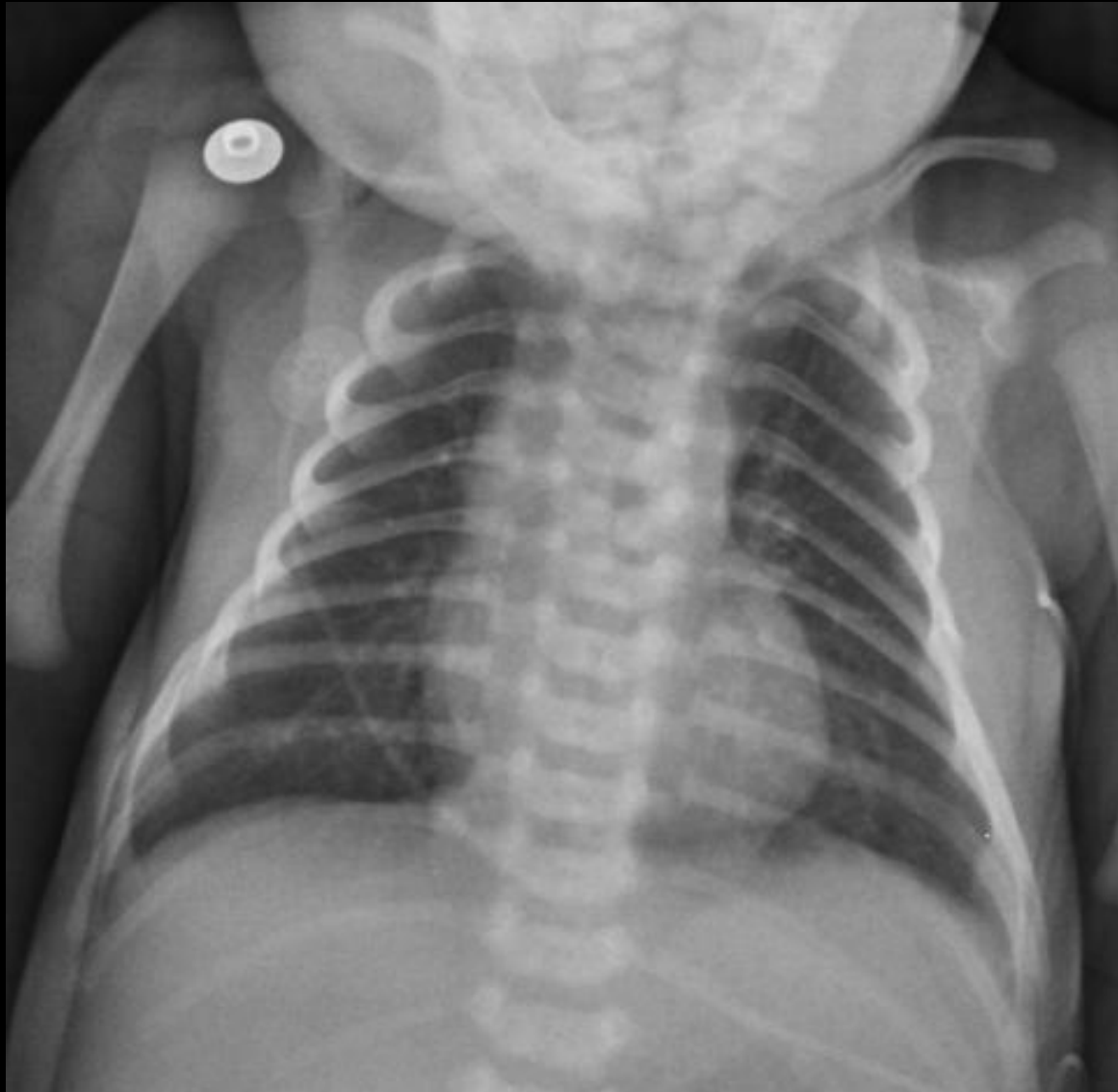
Hora	Ph	PCO2	PO2	HCO3	EB	Lactato
15:32	7.46	28.6 mmHg	279 mmHg	20.5 mmol/L	-3.2 mmol/L	6 mmol/L

Na	K	Cl
148 mmol/L	3.6 mmol/L	110 mmol/L

Posterior al evento quirúrgico, se intentó salir de circulación extracorpórea, el paciente no respondió de manera adecuada durante 4 intentos, evidenciándose deterioro hemodinámico que requirió mayor aporte aminérgico, presentando además sangrado en capa que conduce a choque mixto (cardiogénico y hemorrágico), falla ventricular izquierda, persistió con hemorragia significativa a pesar de transfusión de hemoderivados, se manejó con soporte inotrópico, sin embargo, persistieron datos de choque a pesar de manejo, ventilatoriamente con parámetros máximos, persistió con hipoxemia, oximetría de pulso del 60%, agregándose posteriormente hipotensión persistente seguida de bradicardia y finalmente paro cardiorrespiratorio. Se proporcionó reanimación cardiopulmonar durante 20 minutos, sin respuesta. **Hora de defunción: 18:30 horas.**

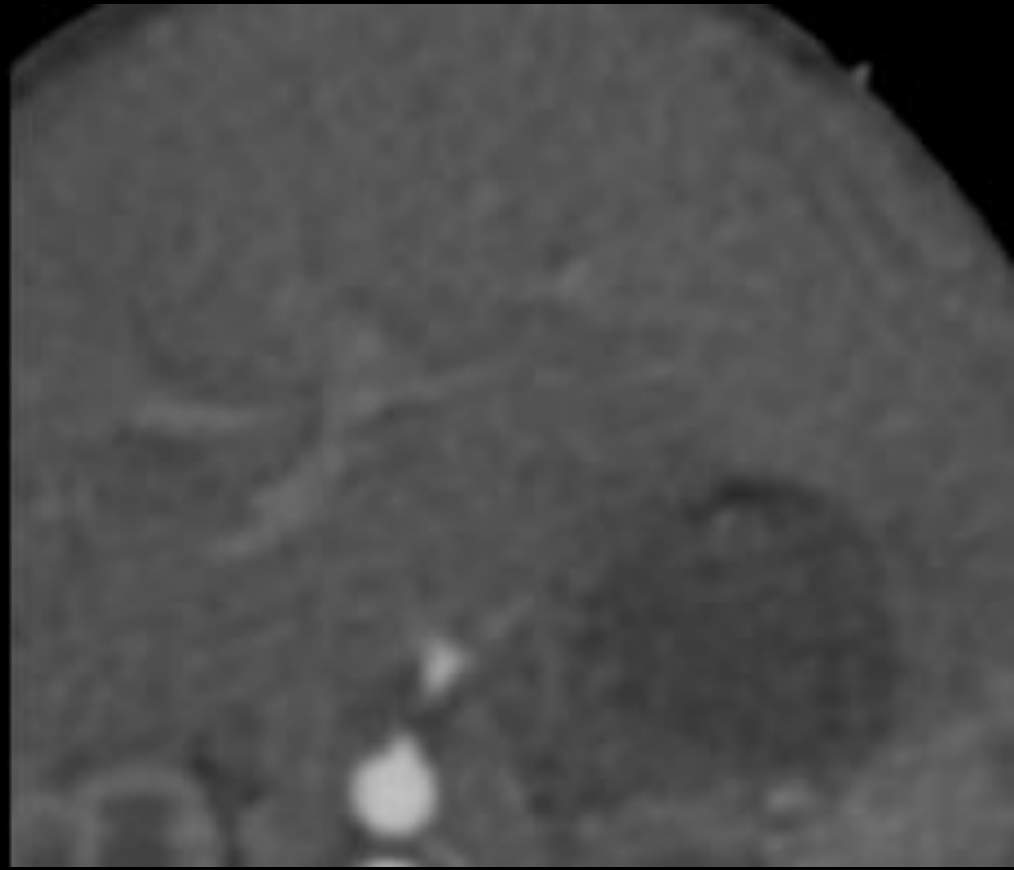


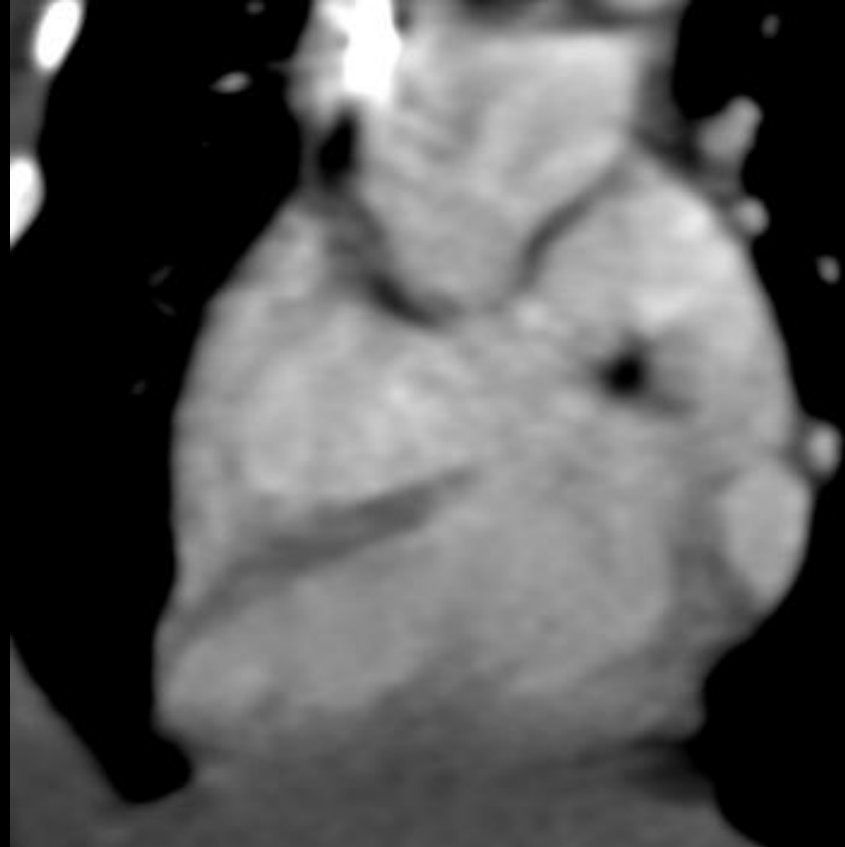
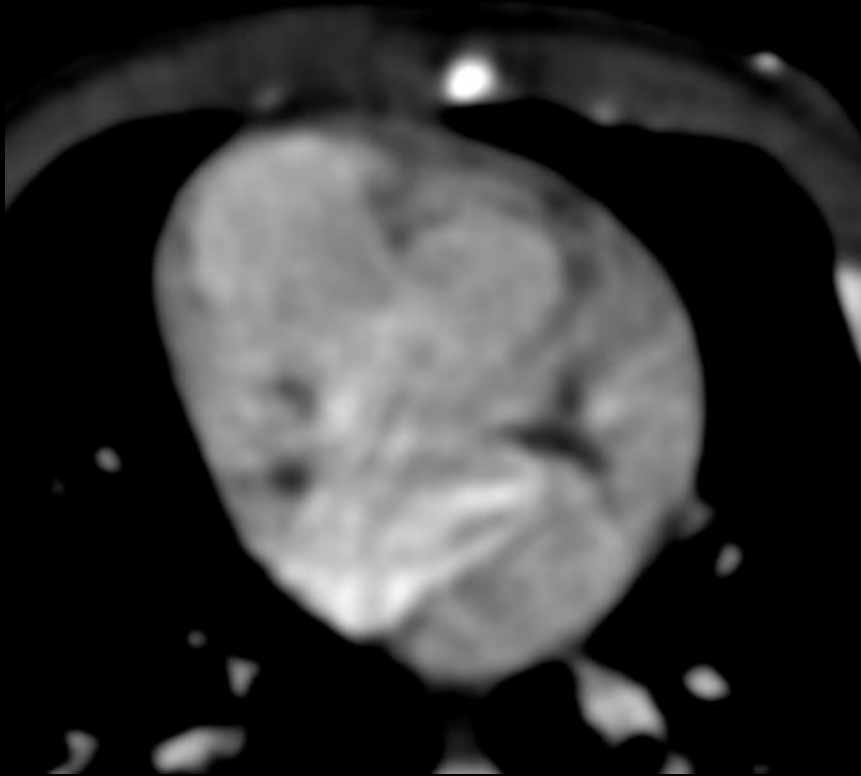
22-02-2016

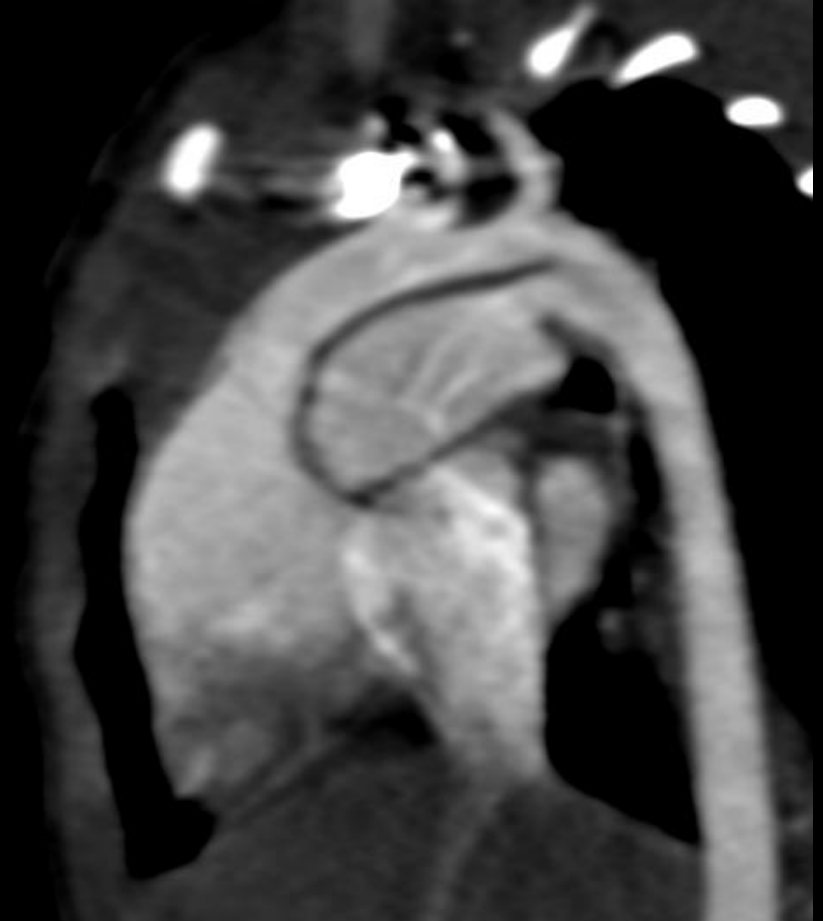
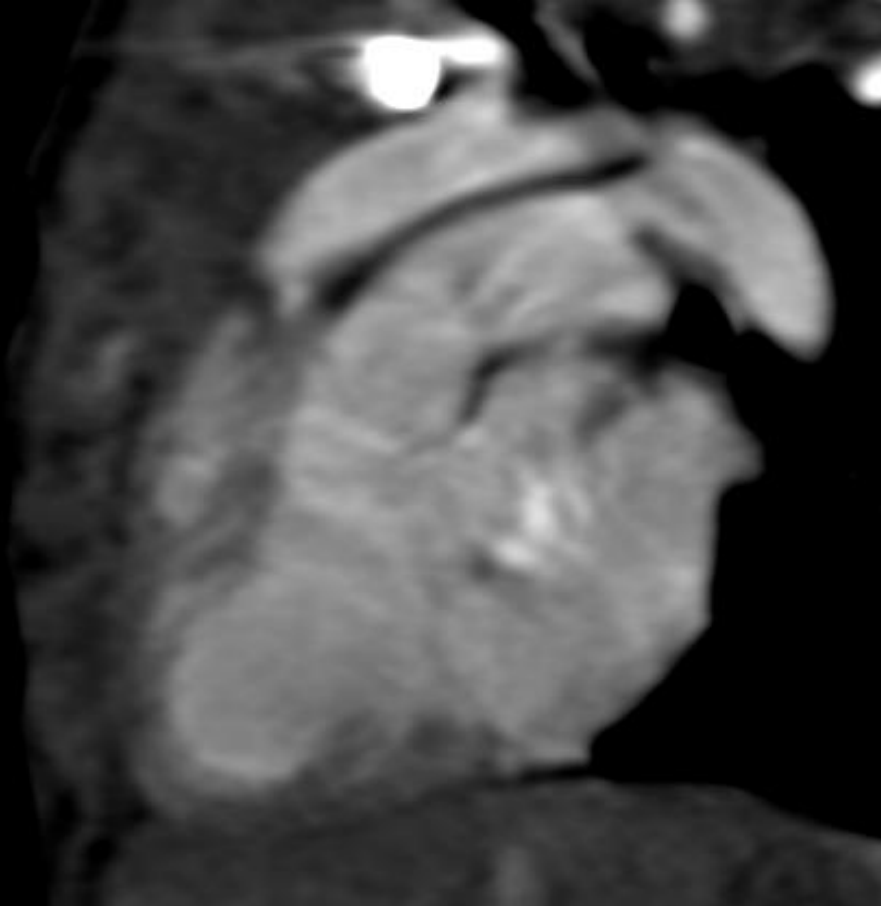


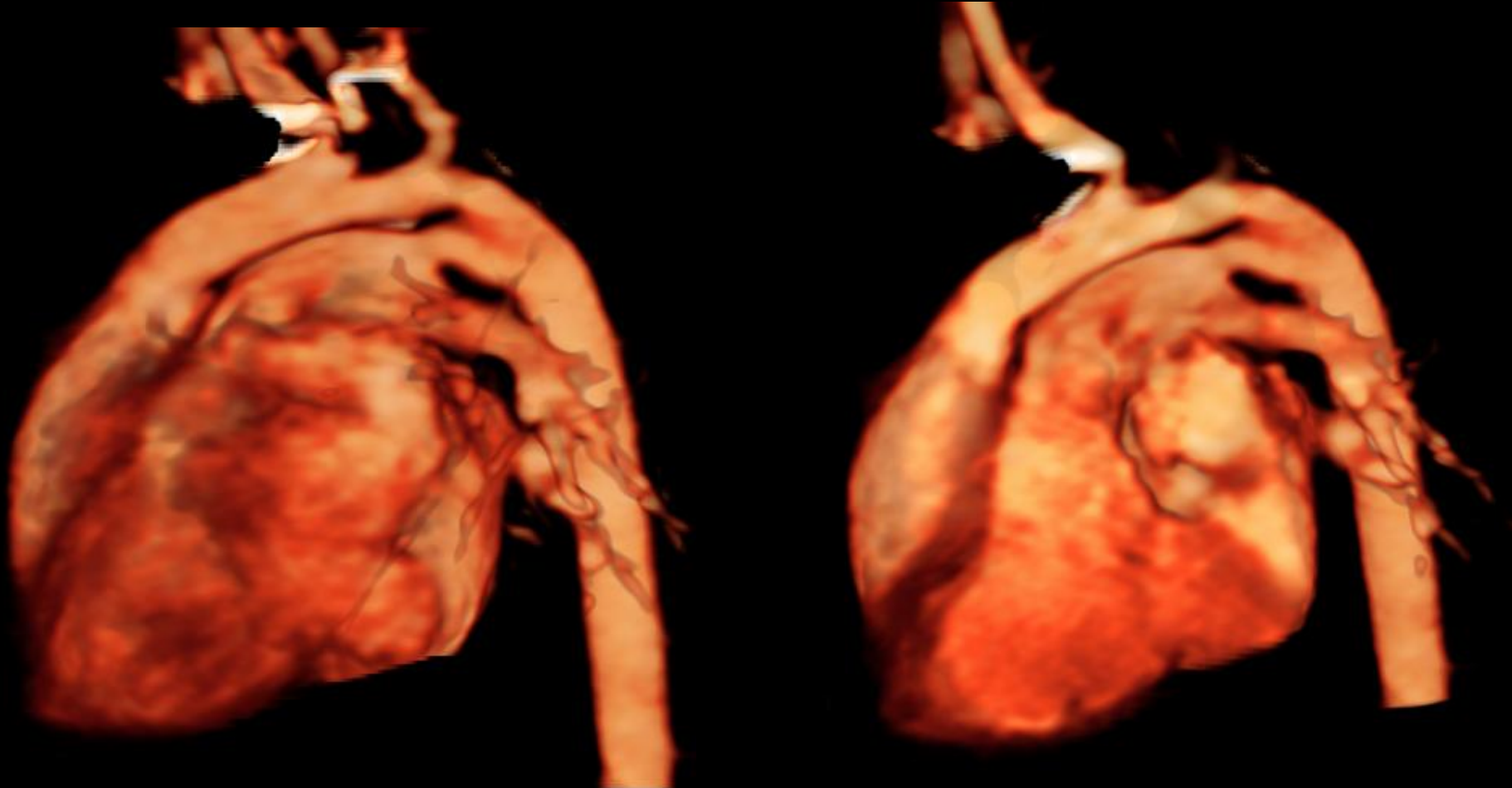


23-02-2016













02-03-2016





23-10-2016

